

**Titolo**

Emangiopericitoma Vs Tumore glomico

**Autori**

Prof. Sergio Ferrara (1); Dr. Maurizio Di Marzo (2); Prof. Piero Ferrara (2); Dr. Lorenzo Marasà (3); Prof. Francesco Martines (1)

**Affiliazione**

(1) Università degli Studi di Palermo, Dipartimento di Neuroscienze Cliniche, (DINeC), Sezione di Otorinolaringoiatria. (2) Casa di cura Villa Serena, Palermo. (3) U.O. Complessa Anatomia Patologica - A.R.N.A.S. Civico e Benfratelli – Palermo

**CONTENUTI ABSTRACT****OBIETTIVI**

I tumori che originano dalle cellule di supporto dei vasi, i periciti, appartengono alla vasta categoria dei tumori dei tessuti molli che sono lesioni generalmente frequenti nel distretto testa-collo. La trasformazione in senso neoplastico dei periciti è comunque poco frequente e può dare origine a due gruppi neoplastici: i tumori glomici e l'emangiopericitoma. Gli autori presentano in seno alla stessa famiglia due casi clinici rispettivamente di tumori glomico timpanico e di emangiopericitoma del condotto uditivo esterno.

**MATERIALI**

I tumori glomici timpanici e giugulari sono rare neoformazioni ipervascolarizzate, a lenta crescita, che si sviluppano nell'ambito dell'orecchio medio e dell'osso temporale; fanno parte di un gruppo di tumori, definiti paragangliomi, che prendono origine da un sistema di cellule derivanti dalla cresta neurale. Esistono delle forme familiari in cui si possono osservare delle lesioni multicentriche, con comparsa sincra delle lesioni o metacrona, rientrando così in quel gruppo di tumori definito MEN II (neoplasie endocrine multiple tipo II). Ad oggi i loci genici chiamati in causa come responsabili dell'ereditarietà sono definiti: PGL1 codificante per la Succinato Deidrogenasi sub-unità D (SDHD), PGL3 (codificante per SDHC) e PGL4 (codificante per SDHB) localizzati tutti sul cromosoma 11 (11q23-11q13.1). Il locus genico PGL2 non è stato ancora ben identificato. Anche il locus 1q21-q23 può essere responsabile di una forma familiare. L'emangiopericitoma (HPC) è un tumore vascolare maligno che insorge dalle cellule mesenchimali con differenziazione pericitica (periciti di Zimmerman). Il profilo immunoistochimico dell'HPC è incerto e la diagnosi è di solito controversa. La diagnosi differenziale con il sarcoma sinoviale, il condrosarcoma mesenchimale, l'istiocitoma fibroso e il tumore fibroso solitario è problematica. Sono state identificate anomalie cromosomiche (traslocazioni) in alcuni emangiopericitomi in particolare t(x;18)(p11.2;q11.2) ma ad oggi non sono state riscontrate delle forme familiari.

**RIASSUNTO**

Gli autori presentano due casi clinici rispettivamente di tumori glomico timpanico e di emangiopericitoma del condotto uditivo esterno di due soggetti appartenenti alla stessa famiglia analizzando le differenti caratteristiche cliniche, audiologiche ed istologiche delle forme neopastiche.

**CONCLUSIONI**

Gli autori ipotizzano una origine genetica analoga per le neoplasie sopradescritte che potrebbe essere ricondotta alla inattivazione del gene di Von Hippel-Lindau.